

Collection dirigée
par Dr A. Charon et Dr N. Meton

BARBARA DUPLAIX
ALINE GARCIA




LA MARTINGALE*

EDN

HÉMATOLOGIE



ENTRAÎNEMENT

-  250 questions en QI et dossiers progressifs
-  Avec les modalités docimologiques : QRU, QRM, QROC, KFP...
-  Corrections détaillées : explications, pièges et astuces

ellipses

PURPURA CHEZ L'ADULTE

Vous recevez en consultation de médecine générale une patiente de 25 ans qui consulte pour des « tâches » un peu partout sur le corps. Elle ne présente pas d'antécédent et ne prend aucun traitement hormis une contraception œstroprogestative.

Lors de l'examen clinique vous constatez ces lésions :



- **QROC 1 : Quel test clinique simple vous permet de confirmer votre diagnostic ?**

- **QRM 2 : Quels sont parmi les éléments suivants ceux qui vous orientent vers une origine thrombopénique du purpura ?**
 - A. Aspect monomorphe des lésions
 - B. Atteinte prédominante au niveau des membres inférieurs
 - C. Caractère non infiltré à la palpation
 - D. Aspect nécrotique des lésions
 - E. Gingivorragies associées

En examinant votre patiente vous observez des bulles hémorragiques intra buccales. Devant ce signe de gravité vous décidez de transférer la patiente aux urgences les plus proches. La NFS réalisée en urgence retrouve des plaquettes à 15 G/l. Le reste de la NFS est normale, la patiente présente un bon état général. L'examen clinique ne retrouve pas d'adénopathie, pas de splénomégalie, pas d'hépatomégalie.

■ **QRU 3 : Quel est le diagnostic le plus probable ?**

- A. Leucémie aiguë myéloïde
- B. Leucémie aiguë lymphoïde
- C. Purpura thrombopénique immunologique (PTI)
- D. Purpura rhumatoïde
- E. Purpura thrombocytopénique thrombotique (PTT)

■ **QRM 4 : Parmi les examens suivants, quels sont les examens indispensables à réaliser en première intention :**

- A. Myélogramme
- B. TSH
- C. Anticorps antinucléaires
- D. Électrophorèse des protéines sériques
- E. Sérologie VIH, VHB, VHC

Un PTI est confirmé devant la normalité des examens demandés et cette thrombopénie a priori isolée. La patiente est hospitalisée dans votre service et un traitement par corticoïdes est débuté devant la thrombopénie inférieure à 30 G/l et des immunoglobulines sont injectées devant la présence de signes de gravité hémorragiques.

■ **QRP 5 : Concernant le PTI quelles sont les 2 réponses exactes :**

- A. Un PTI aigu dure par définition moins de 3 mois
- B. Le PTI est une étiologie de thrombopénie périphérique par destruction des plaquettes
- C. Le PTI est une étiologie de thrombopénie périphérique par consommation des plaquettes
- D. Une transfusion plaquettaire est contre-indiquée
- E. Le début est le plus souvent progressif

Le médecin généraliste de la patiente réalise les bilans de suivi du PTI de la patiente qui toujours sous traitement.

Sur la NFS réalisée au cours du suivi qui est similaire aux précédentes on retrouve :

Hématies : 4,2 T/L Hémoglobine : 12,3 g/dl, VGM : 89, Plaquettes : 65 G/l, Leucocytes : 11,8 G/l, polynucléaires neutrophiles : 9,2 G/l, polynucléaires éosinophiles 0 G/l, lymphocytes 2 G/l, monocytes 0,6 G/l. La patiente est en bon état général, apyrétique.

■ **QROC 6 : Au vu de l'histoire de la patiente, quel élément peut expliquer les anomalies retrouvées à la NFS ?**

Correction du dossier progressif n° 1

■ QROC 1

▶ Correction Test à la vitropression

(Rang A) Le purpura est un sujet classique aux EDN !

Le purpura est **un diagnostic clinique**, il présente comme caractéristique de ne pas s'effacer lors du test à la vitropression contrairement à un érythème.

La détermination du type de purpura, c'est-à-dire **vasculaire** ou **plaquettaire** est aussi clinique (voir question 2).

Une fois que le purpura est confirmé via un test à la vitropression il existe deux priorités absolues :

Première chose : Y a-t-il de la **fièvre** ? Si oui on peut s'orienter vers une origine infectieuse avec une première urgence qui est bien sûr **le purpura fulminans**.

Deuxième chose : Faire une **NFS**. Cet examen biologique simple permet de rechercher une thrombopénie et sera accompagné d'un bilan de coagulation.

Il est important de toujours faire ces deux examens peu importe le type de purpura. Une thrombopénie en contexte septique peut faire évoquer une CIVD sur un purpura fulminans attention !



▶ Astuce de l'hématologue

L'autre **drapeau rouge** qu'il faut toujours avoir en tête devant une thrombopénie :

Anémie + thrombopénie = syndrome de MAT (microangiopathie thrombotique) jusqu'à preuve du contraire.

■ QRM 2

▶ Correction ACE

- A. Aspect monomorphe des lésions
- B. Atteinte prédominante au niveau des membres inférieurs
- C. Caractère non infiltré à la palpation
- D. Aspect nécrotique des lésions
- E. Gingivorragies associées

Il s'agit ici de bien faire la différence cliniquement entre **un purpura vasculaire et plaquettaire**. (Rang A).

Le purpura vasculaire est provoqué par une inflammation et/ou par une fragilisation des parois des vaisseaux. Ce purpura **est polymorphe, infiltré, volontiers nécrotique, s'aggrave lors de l'orthostatisme** et à **prédominance déclive** (en cas de purpura vasculaire on va sûrement vous présenter des jambes !!).

Attention : il n'y a pas d'atteinte muqueuse associée (sauf dans le scorbut mais il faut rester simple : si on vous parle de purpura vasculaire sans autre précision = pas d'atteinte muqueuse).

Il existe trois causes principales de purpura vasculaire :

- **Infectieuses** : purpura fulminans, endocardite infectieuse, rickettsioses.
- **Inflammatoire** : purpura rhumatoïde, vascularite à ANCA, cryoglobulinémie (la maladie de Goodpasture ne donne pas de purpura).
- **Par fragilité vasculaire** : purpura de Bateman, corticoïdes, scorbut (carence en vitamine C).

NB : Les purpuras par fragilité vasculaire ressemblent en fait cliniquement aux purpuras d'origine plaquettaire.

Le **purpura plaquettaire** lui est plutôt **monomorphe** pétéchial ou ecchymotique, il **n'est ni infiltré, ni nécrotique ni à prédominance déclive** mais au contraire plutôt **diffus**. Il peut se présenter avec une atteinte muqueuse (gingivorragies, épistaxis, bulles hémorragiques intrabuccales, ...) associée ce qui est très évocateur d'une atteinte de l'hémostase primaire.

N'hésite pas en QROC à préciser le type de purpura pour avoir les points (ECN blanc 2023).



Astuce de l'hématologue

Orientation clinique devant un syndrome hémorragique :

HÉMOSTASE PRIMAIRE	HÉMOSTASE SECONDAIRE – COAGULATION
<ul style="list-style-type: none"> • Purpura thrombopénique ou thrombopathique, • Hémorragies cutanéomuqueuses (bulles intrabuccales, gingivorragies, épistaxis, mélénas, ménorragies, ...) • Saignements spontanés ou provoqués 	<ul style="list-style-type: none"> • Hémorragies profondes (hématome – le fameux hématome du psoas sous AVK), hémarthrose (la fameuse arthropathie de l'hémophile, ...), • Saignement provoqué par un traumatisme minime • Saignement retardé

■ QRU 3

Correction → C

- A. Leucémie aiguë myéloïde
- B. Leucémie aiguë lymphoïde
- C. Purpura thrombopénique immunologique (PTI)
- D. Purpura rhumatoïde
- E. Purpura thrombocytopénique thrombotique (PTT)

A. Les leucémies aiguës myéloïdes et lymphoïdes sont en effet des causes de purpura plaquettaire. Dans une leucémie aiguë il existe un blocage de maturation au niveau médullaire avec une prolifération de blastes. Cet envahissement va être responsable **de cytopénies centrales** voire d'une pancytopenie, ici il y a **une thrombopénie isolée** ce qui rend le diagnostic peu probable.

De plus, au cours d'une leucémie aiguë, le patient présente souvent une altération de l'état général et parfois surtout dans les LAL des adénopathies disséminées. (Rang A)

Rappel : Une leucémie aiguë d'un point de vue biologique peut se présenter de deux façons :

- **Pancytopenique** (anémie arégénérative, thrombopénie centrale, neutropénie centrale), c'est particulièrement le cas de la **LAM 3 promyélocytaire**.
- **Hyperleucocytaire** : en effet les blastes peuvent être confondus par les automates par des globules blancs ce qui donne une anémie, une thrombopénie et énormément de globules blancs sur la NFS. **Certaines LAL et la LAM5** notamment peuvent se présenter ainsi.

B. Voir item A

C. Il s'agit ici pour le moment du **diagnostic le plus probable devant une thrombopénie isolée**. Il faudra cependant attendre la normalité du bilan de première intention pour le confirmer. (Rang A)

D. Il s'agit de la première cause de **purpura vasculaire** chez l'enfant, il peut exister des douleurs abdominales, des douleurs articulaires ainsi qu'une atteinte rénale. Le terrain de la patiente ainsi que la présence de **bulles hémorragiques intrabuccales** rend très peu probable le diagnostic de purpura rhumatoïde qui est un purpura vasculaire. (Rang A)

E. Il s'agit d'une des grandes causes de MAT (microangiopathie thrombotique) avec le SHU (syndrome hémolytique et urémique). Une MAT se traduit par le binôme : **anémie hémolytique mécanique + thrombopénie de consommation**. Dans le PTT il existe souvent des troubles neurologiques au premier plan alors que la fonction rénale peut être préservée (contrairement au SHU). (Rang A)

■ QRM 4

Correction → CDE

- A. Myélogramme
- B. TSH
- C. Anticorps antinucléaires
- D. Électrophorèse des protéines sériques
- E. Sérologie VIH, VHB, VHC

Le PTI est **une maladie auto-immune** définie par une thrombopénie isolée inférieure à **100 G/l**. (Rappel définition de la thrombopénie inférieure à 150 G/l).

Le PTI est **un diagnostic d'élimination** c'est-à-dire que l'examen clinique (hormis les signes hémorragiques) et les examens complémentaires de première intention doivent être strictement normaux.

Voici le bilan à réaliser en première intention (Rang A) :

- **NFS** sur tube citraté
- **Frottis sanguin** pour rechercher des cellules anormales, des schizocytes, etc.
- **Bilan d'hémostase** : TP, TCA, fibrinogène
- **Groupe sanguin, RAI**
- **Électrophorèse des protéines sériques** pour rechercher un pic monoclonal (myélome, lymphome ?), une hypogammaglobulinémie (DICV ?) ou une hypergammaglobulinémie (lupus, infection chronique ?) (Item D)
- **Sérologies VIH, VHB, VHC** (EBV et CMV en deuxième intention) (Item E)
- **Bilan hépatique** (échographie abdominale en deuxième intention)
- **Bilan rénal**
- **Anticorps antinucléaires** pour dépister un éventuel lupus systémique (item C)

Attention ! TSH pas en première intention. (Item B)

Pour le myélogramme **pas systématique** (item A) :

Il s'agit du piège classique.

Il doit être réalisé en **première intention** uniquement dans les cas suivants :

- Âge plus de **60 ans**
- **Anomalies des autres lignées sanguines ou du frottis**
- **Organomégalies** (adénopathies, splénomégalie, hépatomégalie)
- **Absence de réponse au traitement** par corticoïdes et immunoglobulines

LE MYÉLOGRAMME PEUT ÊTRE RÉALISÉ **QUEL QUE SOIT LE CHIFFRE DE PLAQUETTES** contrairement à la ponction lombaire ou la biopsie ostéomédullaire. (Rang A)

■ QRP 5

▶ Correction AB

- A. Un PTI aigu dure par définition moins de 3 mois
- B. Le PTI est une étiologie de thrombopénie périphérique par destruction des plaquettes
- C. Le PTI est une étiologie de thrombopénie périphérique par consommation des plaquettes
- D. Une transfusion plaquettaire est contre-indiquée
- E. Le début est le plus souvent progressif

A. Voici l'histoire naturelle du PTI (rang A) :

- PTI aigu ou nouvellement diagnostiqué moins de 3 mois
- PTI persistant entre 3 et 12 mois
- PTI chronique plus de 12 mois
- PTI sévère : complications hémorragiques avec nécessité de traitement
- PTI réfractaire : absence de réponse ou rechute après splénectomie

B. Le PTI est en effet **une étiologie de thrombopénie périphérique par destruction des plaquettes**. Dans le PTI il existe **des anticorps dirigés** contre les plaquettes ce qui entraîne une destruction des plaquettes. Ces anticorps ne sont **pas recherchés** en pratique. (Rang B)

C. Voir Item B

D. Non elle **n'est pas contre-indiquée** dans le PTI voire indiquée en cas de pronostic vital engagé donc dans les formes sévères. (Rang B)

Il faut cependant se souvenir que la transfusion de plaquettes **est beaucoup plus rentable dans les causes centrales et moindre dans les causes périphériques**.

Rappel sur les seuils de transfusions de plaquettes surtout valables **pour les thrombopénies centrales** (Rang A) :

10 G/l si aucun facteur de risque,

20 G/l si fièvre, cinétique de décroissance, traitement antiagrégant plaquettaire, lésions à risque hémorragique,

50 G/l si CIVD, geste invasif (ex : PL), traitement anticoagulant,

100 G/l si neurochirurgie, chirurgie du segment postérieur de l'œil.

Pour **les thrombopénies périphériques** la transfusion ne se fait **que s'il existe un syndrome hémorragique qui met en jeu le pronostic vital**. Attention dans les MAT la transfusion est généralement interdite car risque d'aggraver les phénomènes thrombotiques.

NB : Il n'est **pas obligatoire** de transfuser des plaquettes ABO compatibles mais cela est recommandé pour augmenter le rendement de la transfusion.

E. Question de cours pur mais il faut se rappeler que le début est le plus souvent **brutal**. (Rang A)



Astuce de l'hématologue

Thrombopénies centrales	Thrombopénies périphériques
<ul style="list-style-type: none"> • Hémopathies malignes : leucémies aiguës, syndromes myélodysplasiques (sauf syndrome 5q), lymphomes, ... • Carence en B9 ou B12 • Aplasie médullaire, myélofibrose • Intoxication alcoolique aiguë 	<p>Par consommation des plaquettes : MAT (SHU, PTT, HELLP), CIVD.</p> <p>Par destruction des plaquettes :</p> <ul style="list-style-type: none"> • PTI et maladies auto-immunes (lupus, SAPL, syndrome EVANS, ...) • Causes médicamenteuses notamment la thrombopénie induite par l'héparine de type 2 (risque thrombotique malgré la thrombopénie+++) • Hémopathies surtout lymphoïdes • Infections (VIH, VHC, VHB, paludisme, ...) <p>Par séquestration en cas d'hypersplénisme.</p>

■ QROC 6

Correction La corticothérapie

Beaucoup de questions dans ce genre aux EDN ! De plus en plus de questions de « médecine générale » et un médecin généraliste peut être tout à fait confronté à ce genre de biologie !

La corticothérapie peut en effet se traduire biologiquement par une polynucléose neutrophile, une lymphopénie, une « éosinopénie » (ce qui explique parfois l'hyperéosinophilie retrouvée dans l'insuffisance surrénale). (Rang A)

Items abordés et références

Item 212 – Hémogramme chez l'adulte et chez l'enfant : indications et interprétations

→ Collège d'hématologie, Elsevier Masson ; Hématologie en fiches, Ellipses

Item 216 – Syndrome hémorragique d'origine hématologique

→ Collège d'hématologie, Elsevier Masson ; Hématologie en fiches, Ellipses

Item 214 – Thrombopénie chez l'adulte et chez l'enfant

→ Collège d'hématologie, Elsevier Masson ; Hématologie en fiches, Ellipses

Item 329 – Connaître les caractéristiques des produits sanguins labiles et leur spécificité

→ Collège d'hématologie, Elsevier Masson ; Hématologie en fiches, Ellipses

MES NOTES PERSONNELLES

Lined writing area for personal notes, featuring horizontal dotted lines on a white background.

MES NOTIONS À REVOIR

Lined writing area for reviewing concepts, featuring horizontal dotted lines on a white background.